



Hipoventilación alveolar crónica en pacientes pediátricos a altitud moderada

Chronic hypoventilation in pediatric patients at moderate altitude

Ángela Andrea Pesántez-Abril,* Adriana del Carmen Alva-Chaire,* Francisco Javier Cuevas-Schacht*

*Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México.

RESUMEN. Introducción: la hipoventilación alveolar crónica se define como la condición clínica por aumento de la PaCO_2 con cifras de pH normal, a nivel del mar ≥ 45 mmHg y en Ciudad de México (2,200 msnm) ≥ 38 mmHg, esto último debido a la disminución de la presión parcial y alveolar de oxígeno por descenso de la presión barométrica. La altitud genera aumento del trabajo respiratorio, incremento del volumen/minuto para mantener una PO_2 adecuada, eliminando CO_2 , lo que impacta negativamente el control ventilatorio en pacientes con enfermedades pulmonares crónicas. **Objetivo:** describir las principales características de los pacientes pediátricos con hipoventilación alveolar crónica a altitud moderada. **Material y métodos:** estudio observacional, descriptivo, transversal, retrospectivo en pacientes de cero a 18 años de edad en el período de 2007 a 2020 atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México. **Resultados:** se encontraron 17 pacientes con hipoventilación alveolar crónica con una mediana de edad de seis años, en 58.82% de los casos la etiología fue periférica; los síntomas diurnos más frecuentes fueron cansancio e irritabilidad (41.2%) y entre los síntomas nocturnos el ronquido (41.2%) y pausas respiratorias (29.4%). En 41.2% se utilizó algún tipo de dispositivo de ventilación no invasiva (VNI); se observó disminución de complicaciones y sintomatología al año de seguimiento tanto en los grupos con y sin VNI, aunque sin significancia estadística. **Conclusiones:** se estableció que las principales causas son las periféricas; a pesar de que la VNI demostró beneficios, su utilización se registró en menos de la mitad de los casos.

Palabras clave: hipoventilación alveolar crónica, manifestaciones clínicas, ventilación no invasiva, evolución, complicaciones.

ABSTRACT. Introduction: chronic alveolar hypoventilation is defined as the clinical condition by increased PaCO_2 with normal pH figures; at sea level ≥ 45 mmHg and in Mexico City (2200 masl) ≥ 38 mmHg, the latter due to a decrease in the partial and alveolar pressure of oxygen due to a drop in barometric pressure. Altitude generates increased work of breathing, increased volume/minute to maintain adequate PO_2 , eliminating CO_2 , negatively impacting ventilatory control in patients with chronic lung diseases. **Objective:** to describe the main characteristics of pediatric patients with chronic alveolar hypoventilation at moderate altitude. **Material and methods:** observational, descriptive, cross-sectional, retrospective study, in patients from zero to 18 years of age in the period 2007 to 2020 treated at the National Institute of Pediatrics, Mexico City. **Results:** 17 patients with chronic alveolar hypoventilation were found, with a median age of 6 years, in 58.82% of cases the etiology was peripheral; the most frequent daytime symptoms were tiredness and irritability (41.2%) and among the nocturnal symptoms were snoring (41.2%) and respiratory pauses (29.4%). In 41.2% some type of non-invasive ventilation device (NIV) was used; decrease in complications and symptoms was observed after one year of follow-up in both the groups with and without NIV; although without statistical significance. **Conclusions:** it was established that the main causes are peripheral, although NIV showed benefits, its use was recorded in less than half of the cases

Keywords: chronic alveolar hypoventilation, clinical manifestations, non-invasive ventilation, evolution, complications.

INTRODUCCIÓN

La hipoventilación alveolar crónica se define como una condición clínica caracterizada por la disminución de la ventilación/minuto con elevación de la presión parcial arterial de anhídrido de carbono (PaCO_2) mayor de 45 mmHg sobre el nivel del mar y 38 mmHg en la Ciudad de México por la altitud (2,200 msnm (metros sobre el nivel del mar), esto debido a la disminución de la presión barométrica y por tanto, la presión parcial y alveolar de oxígeno desencadena el proceso de adaptación del organismo humano con aumento del trabajo respiratorio

Correspondencia:

Dra. Adriana del Carmen Alva-Chaire

Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

Correo electrónico: a.alva.ch@gmail.com

Recibido: 02-II-2022; aceptado: 29-VII-2022.

Citar como: Pesántez-Abril AA, Alva-Chaire AC, Cuevas-Schacht FJ. Hipoventilación alveolar crónica en pacientes pediátricos a altitud moderada. Neumol Cir Torax. 2022; 81 (2): 94-102. <https://dx.doi.org/10.35366/108495>

por la necesidad de incrementar el volumen/minuto para mantener una presión parcial de oxígeno (PO_2) adecuada, eliminando dióxido de carbono (CO_2), es decir aumentando la ventilación alveolar.¹ El incremento de los niveles de CO_2 se acompaña de niveles de pH normales debido a compensación metabólica e incremento de los valores de bicarbonato.²

Los trastornos de hipoventilación alveolar pueden clasificarse como centrales o periféricos según la patología subyacente;³ en los trastornos centrales hay una sensibilidad baja o ausente del centro respiratorio al CO_2 , pueden derivar de una variedad de condiciones congénitas o adquiridas.⁴⁻⁶ En los trastornos de hipoventilación periférica existe una alteración en la mecánica de la respiración que impide una respuesta adecuada a las necesidades ventilatorias como en enfermedades neuromusculares (ENM), deformidades del tórax,^{3,7} también en enfermedades subyacentes del parénquima pulmonar⁸ y el síndrome de hipoventilación obesidad (SHO).

Las manifestaciones clínicas más habituales de hipoventilación no se presentan de manera aislada, sino dentro del espectro de signos y síntomas que generan la amplia variedad de enfermedades subyacentes, éstos serán más evidentes durante el sueño, aunque la sintomatología diurna también estará presente y su severidad está directamente relacionada a la magnitud de la hipoventilación nocturna.^{1,7,9,10}

El diagnóstico se fundamenta en los datos clínicos y diferentes técnicas invasivas y no invasivas de medición del nivel de CO_2 , una de las técnicas más utilizadas es la gasometría arterial o capilar; sin embargo, la extracción de sangre durante la noche interrumpe el sueño de los pacientes, por lo que se opta por muestras diurnas que reflejen el estado de ventilación de toda la noche.¹¹

El manejo inicialmente se enfoca en cualquier factor causal, pero a veces estas medidas no serán suficientes, por lo que el tratamiento de los pacientes con hipoventilación crónica es el soporte con ventilación no invasiva con presión positiva binivel, demostrando beneficios a corto y largo plazo.¹²⁻¹⁴

Resultará importante la identificación temprana de manifestaciones asociadas a hipoventilación y complicaciones como los procesos infecciosos aunados al deterioro cardiovascular, explicados por la respuesta vasoconstrictora en el lecho pulmonar. El aumento de la resistencia vascular pulmonar da como resultado un incremento del trabajo del ventrículo derecho e hipertrofia y eventual insuficiencia cardíaca.⁹

En adultos en México se detectó hipoventilación hasta en 68% de pacientes con obesidad y en 69% con ENM;¹⁵ y no se desestima la prevalencia también en los niños, por lo que ante la ausencia de datos locales surge esta investigación.

MATERIAL Y MÉTODOS

El objetivo de esta investigación es describir las principales características de los pacientes con hipoventilación alveolar crónica en el Instituto Nacional de Pediatría (INP), para ello se llevó a cabo un estudio observacional, descriptivo, transversal, retrospectivo en pacientes de cero a 18 años de edad, diagnosticados con hipoventilación alveolar crónica en el servicio de neumología y cirugía de tórax del 1 de enero de 2007 al 31 de diciembre de 2020. Se incluyeron pacientes de ambos géneros con al menos un año de seguimiento y un control en el primer trimestre posterior al diagnóstico. Se excluyeron pacientes con enfermedades adicionales que cursaron con disnea. Los datos fueron recolectados mediante la búsqueda de los expedientes clínicos en formato físico como electrónico posterior al llenado de la base de datos y análisis mediante paquete estadístico SPSS v.21. La evaluación estadística se llevó a cabo de manera descriptiva a través de análisis univariado con frecuencias y porcentajes para las variables cualitativas y medidas de tendencia central y dispersión para las variables cuantitativas. Por último, los resultados se presentaron a manera de tablas.

RESULTADOS

Se revisaron 41 expedientes registrados en consulta externa con diagnóstico de hipoventilación alveolar, sólo 17 cumplían todos los criterios necesarios para ser incluidos en la investigación. De éstos, 88.24% pertenecieron al sexo femenino, con edades entre cuatro meses y 16 años y con una mediana de seis años. La menor mediana de edad de diagnóstico fue en pacientes con ENM, mientras que el más tardío fue en deformidades de pared torácica y columna (*Tabla 1*). Las causas más frecuentes fueron las periféricas con 58.82%, entre ellos la deformidad de la pared torácica y columna vertebral con 35.29% (escoliosis $n = 5$, displasia ósea $n = 1$) seguida de ENM (distrofia de Duchenne $n = 1$ y atrofia médula-espinal $n = 1$) y obesidad ($n = 2$) cada una con 11.7%; con respecto a causas centrales, se presentaron en 35.29% de los sujetos.

Destacan entre los síntomas diurnos más frecuentes el cansancio e irritabilidad en 41.2% cada uno; patrón de presentación similar en trastornos centrales y periféricos. En cuanto a los síntomas nocturnos, destacan el ronquido con 41.2% con una media de cuatro días/semana, pausas respiratorias con 29.4% con una media de siete días/semana (*Tabla 2*). Se observaron dismorfias faciales en 52.4% evidenciadas en la mitad de los sujetos con causas centrales.

En los pacientes con causas periféricas, el grupo con escoliosis presentó una medición de ángulo de Cobb clasificado como moderado y severo, de este grupo a cuatro casos se les practicó pruebas de función respiratoria (PFR),

Tabla 1: Distribución de pacientes según etiología, sexo y edad al momento del diagnóstico en pacientes con hipoventilación alveolar crónica en el Instituto Nacional de Pediatría. 2007-2020.

Características	Total (N = 17)	Centrales (N = 6)	Periféricas (N = 10)			Mixta (N = 1)
			Deformidad caja torácica y columna (N = 6)	Enfermedades neuromusculares (N = 2)	Obesidad (N = 2)	
Edad (mediana) años	6	4.5	13.5	3	6.5	6
Rango intercuartilar	11.5	9	8.2	–	–	–
Valor máximo-mínimo	4 meses-16 años	–	–	–	–	–
Sexo, n (%)						
Femenino	15 (88.24)	6 (100)	6 (100)	2 (100)	1 (50)	–
Masculino	2 (11.76)	–	–	–	1 (50)	1 (100)

Tabla 2: Sintomatología diurna y nocturna al momento del diagnóstico.

Características	Total (N = 17) n (%)	Centrales (N = 6) n (%)	Periféricas (N = 10)			Mixta (N = 1) n (%)
			Deformidad caja torácica y columna (N = 6) n (%)	Enfermedades neuromusculares (N = 2) n (%)	Obesidad (N = 2) n (%)	
Sintomatología diurna						
Somnolencia diurna excesiva	6 (35.3)	4 (66.7)	2 (33.3)	–	–	–
Cefalea matutina	3 (17.6)	1 (16.7)	2 (33.3)	–	–	–
Intolerancia al ejercicio	4 (23.5)	1 (16.7)	3 (50)	–	–	–
Disnea	6 (35.3)	1 (16.7)	3 (50)	–	2 (100)	–
Cansancio	7 (41.2)	2 (33.3)	3 (50)	–	1 (50)	1 (100)
Irritabilidad	7 (41.2)	4 (66.7)	2 (33.3)	–	–	1 (100)
Náusea matutina	2 (11.8)	1 (16.7)	1 (16.7)	–	–	–
Disociación toracoabdominal en supino	2 (11.8)	1 (16.7)	–	–	1 (50)	–
Uso de músculos accesorios de la respiración	1 (5.9)	–	–	–	1 (50)	–
Problemas de aprendizaje y memoria	3 (17.6)	1 (16.7)	2 (33.3)	–	–	–
Sintomatología nocturna						
Sueño inquieto	3 (17.6)	3 (50)	–	–	–	–
Despertares nocturnos	2 (11.8)	2 (33.3)	–	–	–	–
Parasomnias	–	–	–	–	–	–
Ronquido	7 (41.2)	4 (66.7)	2 (33.3)	–	1 (50)	–
Media (rango) días/semana	4 (1-7)	–	–	–	–	–
Pausas respiratorias	5 (29.4)	2 (33.3)	–	–	2 (100)	1 (100)
Media días/semana	7	–	–	–	–	–
Sensación de ahogo nocturno	3 (17.6)	1 (16.7)	–	–	2 (100)	–
Respiración bucal	3 (17.6)	3 (50)	–	–	–	–
Disociación toracoabdominal durante el sueño	2 (11.8)	1 (16.7)	–	–	1 (50)	–

específicamente espirometría, todos ellos mostraban una reducción tanto en volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) con una media de 34.5% del valor predicho (VP) como en valores de la capacidad vital forzada (FVC) con resultado de 39.8% del VP. Cabe resaltar que tan sólo a dos pacientes se les practicó pruebas de función respiratoria previo al diagnóstico de hipoventilación alveolar.

El estado nutricional de los pacientes en 35.3% fue eutrófico, principalmente en el grupo de causas periféricas (66.6%) y desnutrición en 29.4%, sobre todo en pacientes con causas centrales y ENM. En cuanto a los datos gasométricos, al momento del diagnóstico fueron reportados en 64.7% presencia hipoxemia, siendo frecuente en causas centrales con 83.3% y en todos los pacientes con ENM y obesos ([Tabla 3](#)).

Por lo que se refiere a las complicaciones estuvieron presentes en todos los grupos, con menor ocurrencia en pacientes con trastorno mixto; las más frecuentes fueron las neumonías, estuvieron en 47% con una media de 1.6 eventos/año, fue usual en los subgrupos de causas periféricas; le siguen hipertensión de la arteria pulmonar (HAP) en 41.2% e insuficiencia respiratoria con 35.3% describiéndose ambas en todos los pacientes obesos y ENM.

Como parte del tratamiento se utilizó VNI en 41.2%, de los cuales uno usó dispositivo de presión positiva continua en la vía aérea (CPAP), paciente correspondiente al grupo con obesidad; en los demás grupos se manejaron dispositivos de presión binivel en modalidad ST; no fue posible determinar los parámetros utilizados debido a información incompleta en los expedientes. La media de uso diario fue de 14.4 horas, resaltando que los pacientes con causas centrales y ENM requirieron ventilación diurna/nocturna, mientras que el resto utilizó ventilación nocturna. Entre tanto el método de titulación del dispositivo se realizó en laboratorios de sueño y hospital con similar frecuencia (42.86%), cabe aclarar que la titulación en el hospital fue en pacientes a quienes se interconsultó al servicio de neumología a causa de la dificultad para destete de oxígeno o retiro de ventilación mecánica aun sin diagnóstico establecido de hipoventilación alveolar. Con respecto a la interfase, la más usada fue la nasal (57.14%) y se reportó sólo en un caso de complicaciones relacionadas con lesiones de la piel por su uso (Tabla 4).

Respecto a la evolución de los pacientes que utilizaron VNI, a corto plazo la sintomatología fue muy similar a la manifestada al momento del diagnóstico; sin embargo, a largo plazo se redujo completamente, exceptuando por el ronquido que se mantenía en uno de los pacientes, el cual pertenecía al grupo de enfermedad mixta, con mala adherencia al tratamiento con VNI. En todas las variables estudiadas la p valor no fue significativa probablemente por el reducido tamaño de la muestra (Tabla 5).

Además, al año de seguimiento se observó descenso en la frecuencia de complicaciones en los grupos con y sin VNI. Tanto los pacientes con *Cor pulmonale* como la gran mayoría de los casos de HAP evolucionaron favorablemente, exceptuando a uno de los pacientes (5.9%) con tórax restrictivo secundario a escoliosis grave que no utilizó VNI, además no se registraron nuevos eventos de insuficiencia respiratoria. Específicamente en los pacientes con uso de dispositivos VNI se demostró mejoría a largo plazo a excepción de dos casos que requirieron hospitalización: causa central (n = 1) y deformidad torácica (n = 1), en este último también se reportó un evento de neumonía; si bien redujeron las complicaciones en comparación con los hallazgos basales, no existió diferencia significativa en general y con cada uno de los grupos (Tabla 6).

DISCUSIÓN

El aumento de la PaCO_2 puede secundar a una variedad de procesos patológicos,¹⁶ los más frecuentes fueron los

Tabla 3: Estado nutricional y datos gasométricos.

Características	Total (N = 17) n (%)	Centrales (N = 6) n (%)	Periféricas (N = 10)			Mixta (N = 1) n (%)
			Deformidad caja torácica y columna (N = 6) n (%)	Enfermedades neuromusculares (N = 2) n (%)	Obesidad (N = 2) n (%)	
Estado nutricional						
Desnutrición	5 (29.4)	3 (50)	1 (16.7)	1 (50)	–	–
Eutrófico	6 (35.3)	1 (16.7)	4 (66.6)	1 (50)	–	–
Sobrepeso	2 (11.8)	1 (16.7)	–	–	–	1 (100)
Obesidad	4 (23.5)	1 (16.7)	1 (16.7)	–	2 (100)	–
Datos gasométricos						
Hipoxemia	11 (64.7)	5 (83.3)	2 (33.3)	2 (100)	2 (100)	–
PaCO_2 mmHg X	52.7 (45-72)*	48.4	54.9	54.1	56.7	54.7
HCO_3^- mmol/L X	28.0 (22-44)*	25.5	28.8	31.5	25.5	36.3
Complicaciones						
Neumonías [‡]	8 (47.0)	2 (33.3)	3 (50.0)	2 (100)	1 (50)	–
Insuficiencia respiratoria	6 (35.3)	1 (16.7)	1 (16.7)	2 (100)	2 (100)	–
Hipertensión arterial pulmonar	7 (41.2)	1 (16.7)	2 (33.3)	1 (50)	2 (100)	1 (100)
<i>Cor pulmonale</i>	4 (23.5)	1 (16.7)	2 (33.3)	1 (50)	–	–

*Rango. [‡]Media neumonías: 1.6 eventos (1-3).

Tabla 4: Características de uso de ventilación no invasiva con presión positiva binivel.

Características	Total (N = 17)	Centrales (N = 6)	Deformidades de caja torácica y columna (N = 6)	Enfermedades neuromusculares (N = 2)	Obesidad (N = 2)	Mixta (N = 1)
Uso de ventilación no invasiva (n%)	7 (41.2)	1 (16.7)	2 (33.3)	2 (100)	1 (50)	1 (100)
Horas de uso de ventilación, media (rango)	14.4 (8-24)	19	11	22	8	8
Tiempo del diagnóstico al inicio de la ventilación (meses) media (rango) 7 (3-24)						
	n (%)					
Tipos de interfase	N = 7					
Nasal	4 (57.14)					
Buconasal	1 (14.29)					
Ventilación a través de traqueostomía	2 (28.57)					
Método de titulación de dispositivo						
Laboratorio de sueño (polisomnografía)	3 (42.86)					
Hospital	3 (42.86)					
Casa	1 (14.29)					
Procedencia de los dispositivos						
Propio	1 (14.29)					
Institucional	1 (14.29)					
Donación	4 (57.14)					
Rentado	1 (14.29)					
Presencia de complicaciones del uso de dispositivos						
Sí	1 (14.3)					
No	6 (85.7)					
Necesidad de traqueostomía						
Sí	2 (28.6)					
No	5 (71.4)					
Tiempo transcurrido entre el diagnóstico y la traqueostomía (meses), media	18					

trastornos periféricos, similar al estudio realizado por Castro *et al.* en 622 niños con hipoventilación alveolar que usaron VNI, quienes encontraron en 83% causas periféricas, entre las más frecuentes: obesidad y síndrome de Down; y tan sólo en 17% se reportó una causa central. Estos autores también reportan una mediana de edad al momento del diagnóstico de 7.8 años,¹⁷ algo parecido a lo observado en la presente investigación. Las edades fueron menores en pacientes con ENM; en contraste, Katz y Fauroux refieren edades más tardías (media 11.7 años);^{18,19} en tanto estos últimos autores mencionan que el diagnóstico en el grupo con deformidades de caja torácica y columna fue más común en la etapa escolar¹⁸ versus lo encontrado en este trabajo que fue en la adolescencia.

En el espectro de la sintomatología, en el presente estudio se demostró mayor frecuencia de síntomas diurnos

como cansancio e irritabilidad seguidos de somnolencia diurna excesiva y disnea; en el trabajo de Casas fueron mayormente disnea y astenia seguidas de hipersomnolencia diurna 77%;⁹ en relación con la disnea era un síntoma cardinal en el SHO, de igual modo, Espínola *et al.* realizaron una comparación con pacientes obesos con síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) sin hipoventilación, demostrando mayor grado de disnea ($p = 0.04$) en el grupo con SHO;²⁰ tal evento se reprodujo en nuestra población y en el paciente con enfermedad mixta. En cuanto a sintomatología nocturna, se detectó principalmente ronquido y pausas respiratorias, resultados similares a otros trabajos.^{21,22}

La hipertrofia adenoamigdalar produce estrechamiento de las vías aéreas superiores, y cuando se superpone con otros factores dan como resultado obstrucción dinámica

de las vías respiratorias clínicamente significativas durante el sueño, que resultan en hipoventilación.^{23,24} Rosen et al. hallaron hipertrofia adenoamigdal en 2/3 de los niños estudiados,²² mientras que en el actual trabajo se registró en 1/3 de los casos. Otra variante es la dismorfia facial, estrechamente relacionada con variantes genéticas como en la mutación de expansión en PHOX2B;²⁵ las encontrados en este trabajo estaban relacionadas con etiología central y la mitad de ellas sindrómicas, y en el resto a pesar de la valoración por genética, no se integraron a un diagnóstico definitivo; en ninguno caso fue congénito.

Parte del estudio de los pacientes con hipoventilación incluye realización de PFR, valores de FVC y FEV1 inferiores a 50% del VP que suelen anunciar el inicio de la insuficiencia ventilatoria aumentando la PaCO₂. A pesar de la importancia, no todos los pacientes logran realizarlas por motivos diferentes,²⁶ Fauroux registra la realización de PFR en 56% de su muestra²⁷ cotejando con el actual trabajo en el que se documentó en tan sólo 23.6%.

Otro punto a tratar es el estado nutricional, Rosen refiere que la obesidad estuvo presente en más de una cuarta parte de la población del estudio y el resto eutróficos,²² en el actual estudio 1/3 de niños fueron eutróficos, si bien se esperaría que la mayoría de pacientes fueran eutróficos exceptuando los pacientes con síndrome de obesidad hipoventilación; llamó la atención la presencia de desnutrición con un porcentaje para nada despreciable y constituyendo

la mitad de los casos con etiologías centrales y enfermedades neuromusculares.

En el diagnóstico de hipoventilación alveolar, la media de PaCO₂ fue mayor en niños con obesidad (56.7 mmHg) y menor en causas centrales (48.4 mmHg); entre tanto Poh Tan señaló cifras altas en pacientes con enfermedad del parénquima pulmonar (58 mmHg) seguida del SHO (56 mmHg); además el autor indicó hipoxemia en 32% de los casos, sobre todo en enfermedad parenquimatosa.²¹ En este trabajo se observó en 64% de los casos, principalmente en causas centrales se hace hincapié en que la mitad de estos pacientes presentaban además clínica e imágenes sugerentes de neumopatía por aspiración, condicionando daño del parénquima pulmonar y mayor hipoxemia.

En lo que se refiere a complicaciones, con frecuencia se relacionan a procesos infecciosos aunados al deterioro cardiovascular.²⁸ En el estudio, las complicaciones principalmente descritas fueron neumonías y en 1/3 presencia de insuficiencia respiratoria. Marik encontró neumonías en 20% e insuficiencia respiratoria en 63%, además evidenció falla cardíaca hasta en 39% de los casos²⁹ versus 23.5% determinado en este trabajo. Otras complicaciones como HAP, según el estudio de Held se observó en 10% de los casos.³⁰

La VNI con presión positiva binivel ha demostrado beneficios en la hipoventilación alveolar crónica,¹² suele utilizarse inicialmente durante el sueño mediante una interfase nasal

Tabla 5: Evolución de la sintomatología diurna/nocturna al momento de diagnóstico, tres meses y un año con y sin utilización de ventilación no invasiva con presión positiva binivel.

Características (N = 7)	Con VNI, n (%)			Sin VNI, n (%)		
	Basal	3 meses	1 año	Basal	3 meses	1 año
Sintomatología diurna						
Somnolencia diurna excesiva	1 (14.3)	1 (14.3)	0 (0.0)	5 (50)	3 (30)	5 (50)
Cefalea matutina	2 (28.6)	2 (28.6)	0 (0.0)	1 (10)	3 (30)	1 (10)
Intolerancia al ejercicio	3 (42.9)	4 (57.1)	0 (0.0)	2 (20)	2 (20)	3 (30)
Disnea	3 (42.9)	2 (28.6)	0 (0.0)	4 (40)	3 (30)	3 (30)
Cansancio	3 (42.9)	2 (28.6)	0 (0.0)	3 (30)	4 (40)	3 (30)
Irritabilidad	1 (14.3)	0 (0.0)	0 (0.0)	5 (50)	3 (30)	2 (20)
Náusea matutina	1 (14.3)	1 (14.3)	0 (0.0)	1 (10)	0 (0)	0 (0)
Disociación toracoabdominal en supino	0 (0.0)	0 (14.3)	0 (0.0)	2 (20)	1 (10)	0 (0)
Uso de músculos accesorios de la respiración	0 (0.0)	1 (14.3)	0 (0.0)	1 (10)	0 (0)	0 (0)
Problemas de aprendizaje y memoria	1 (14.3)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (20)	2 (20)	2 (20)
Sintomatología nocturna						
Sueño inquieto	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	3 (30)	2 (20)	3 (30)
Despertares nocturnos	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (20)	2 (20)	2 (20)
Parasomnias	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Ronquido	2 (28.6)	2 (28.6)	1 (14.3)	6 (60)	4 (40)	5 (50)
Pausas respiratorias	1 (14.3)	0 (0.0)	0 (0.0)	3 (30)	1 (10)	4 (40)
Sensación nocturna de ahogo	1 (14.3)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (20)	3 (30)	1 (10)
Respiración bucal	1 (14.3)	1 (14.3)	0 (0.0)	3 (30)	5 (50)	3 (30)
Disociación toracoabdominal durante el sueño	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (20)	1 (10)	0 (0)

VNI = ventilación no invasiva.

Tabla 6: Necesidad de hospitalización, complicaciones y fallecimiento a un año del diagnóstico en pacientes con hipoventilación alveolar crónica con/sin uso de ventilación no invasiva.

Características	Basal, n (%)			1 año, n (%)					
	Total (N = 17)	Ventilación (N = 7)	Sin ventilación (N = 10)	Total (N = 17)	p	Ventilación (N = 7)	p	Sin ventilación (N = 10)	p
Hospitalizaciones	7 (41.2)	4 (57.1)	3 (30)	3 (17.64)	0.13	2 (28.6)	1.00	1 (10)	0.24
Neumonías*	8 (47.0)	4 (57.1)	4 (40)	2 (11.76)	1.00	1 (14.3)	0.24	1 (10)	0.24
Insuficiencia respiratoria	6 (35.3)	3 (42.9)	3 (30)	–	–	–	–	–	–
Hipertensión pulmonar	7 (41.2)	4 (57.1)	3 (30)	1 (5.9)	–	–	–	1 (10)	0.47
Cor pulmonale	4 (23.6)	2 (28.6)	4 (40)	–	–	–	–	–	–
Fallecimiento	–	–	–	0	–	–	–	–	–

* Media de eventos neumonía: 1.

o mascarilla y en casos en los que se requiere ventilación continua es de elección realizar traqueostomía.³¹ Destaca en este estudio el uso de VNI en tan sólo 41.2% de los casos, a diferencia de lo que ocurre en otros centros en países desarrollados, en los que existe mayor accesibilidad a los dispositivos superando el 90% de los casos²¹ y como se expuso previamente, la mayoría de los dispositivos de VNI fueron donaciones debido a la dificultad para adquirir los equipos en nuestro medio, más aún los de soporte vital por su alto costo, y muchas veces los tiempos de inicio de ventilación se prolongan hasta obtener los equipos con lapsos de hasta 24 meses.

En relación al uso de la ventilación, la literatura demuestra una ventaja de supervivencia ligeramente mayor con uso de más de cuatro horas/día exponiendo el beneficio clínico de la VNI sobre otras formas de tratamiento. En cuanto a poblaciones pediátricas, depende de la edad y en términos generales se recomienda que al menos sea 50% de horas durante el sueño.³²

En relación a la evolución de los pacientes a corto y largo plazo, a pesar de que el objetivo planteado de este trabajo no fue específicamente establecer causa-efecto del uso de VNI, no obstante con los datos descritos, se observó reducción marcada de la sintomatología tanto diurna como nocturna en los usuarios de ventilación, sobre todo a largo plazo versus los que no la utilizaban, aunque la probabilidad estadística no fue significativa debido al pequeño tamaño de la muestra.

Autores como Annane en una revisión sistemática de estudios con VNI nocturna en hipoventilación crónica en pacientes con ENM y de la pared torácica concluyó que la evolución a corto plazo (de uno a tres meses) de los pacientes mejoraron la sintomatología con una diferencia significativa, también la hipercapnia diurna y la saturación

de oxígeno nocturna (13). Por su parte, Casas evaluó la evolución de los pacientes al cabo de un año de uso de VNI en pacientes con desórdenes de motoneurona demostrando disminución de la disnea y desaparición de la astenia, hipersomnolencia, cefalea, edema en miembros inferiores y pérdida de memoria; se produjo además mejoría en el intercambio gaseoso: la $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ y la PaCO_2 .⁹ Young además demostró reducción significativa de somnolencia diurna y cefalea luego del uso de VNI en niños con ENM³³ análogo a este artículo.

Sobre la base de las consideraciones anteriores se espera que eventos de neumonía, insuficiencia respiratoria y repercusiones cardiovasculares³⁰ mejoren en los pacientes usuarios de VNI presión positiva binivel en comparación con los que no lo hacen, contrariamente en este estudio se observó reducción de complicaciones en ambos grupos, aunque sin significancia estadística; seguramente esto se debe a la instauración de otras alternativas terapéuticas como amidelectomía, mejoraría del estado nutricional, optimizar la fisioterapia respiratoria, corrección ortopédica de deformidades de columna, etc. Aunque lo ideal son los controles gasométricos posterior a la instauración de las medidas terapéuticas instauradas para monitorización del paciente, no todos los pacientes tenían gasometría de control, y esto limitó la valoración a largo plazo de la hipoxemia y niveles de CO_2 .

CONCLUSIONES

El presente trabajo es una de las primeras investigaciones de hipoventilación alveolar crónica en población pediátrica a altitud moderada, a sabiendas de que una mayor altura tiene un impacto negativo en el control ventilatorio de los pacientes con enfermedades crónicas que están asociadas a

un deterioro inherente en la ventilación alveolar. La altitud implica incremento del volumen/minuto proporcional a la disminución de la presión parcial de oxígeno y por ende, aumento del trabajo respiratorio que puede incurrir en incrementos desproporcionados en estos pacientes.

De manera imprescindible hay que destacar que la mayoría de pacientes al momento del diagnóstico presentaron tanto sintomatología diurna como nocturna, las principales causas de hipoventilación fueron de origen periférico; y a pesar del beneficio expuesto de VNI como una medida efectiva en la reducción de sintomatología y complicaciones, no fueron de uso general como se esperaría debido a los altos costos para la adquisición de equipos.

Por último, las principales limitaciones de este trabajo fueron el tamaño pequeño de la población estudiada y una limitada información en los expedientes. Además, los pacientes que cumplían los criterios para ser parte de esta investigación, no corresponden al número exacto de atenciones con hipoventilación alveolar en el servicio de neumología debido a un subregistro en el sistema informático del hospital. A modo de recomendación para futuras investigaciones, se recalca la necesidad de hacer más estudios al respecto con mayor número de pacientes que cuenten con información completa consignada en sus expedientes, así como seguimiento estrecho de los pacientes con uso de VNI.

REFERENCIAS

- Boing S, Randerath W. Chronic hypoventilation syndromes and sleep-related hypoventilation. *J Thorac Dis.* 2015;7(8):1273-1285. Available in: <https://doi.org/10.3978/j.issn.2072-1439.2015.06.10>
- Hall J. Guyton y Hall. Tratado de fisiología médica. 13ra ed. país: Elsevier; 2016. 465-467.
- Pinzón A. Hipoventilación. *Acta Médica Colomb.* 2016;41(1):75. Disponible en: <https://doi.org/10.36104/amc.2016.796>
- Simons AK. Chronic hypoventilation and its management. *Eur Respir Rev.* 2013;22(129):325-332. doi: 10.1183/09059180.00003113.
- Silva-Cruz TM, Cruz-Zorrilla GE, Alejandre-García A, Cano-Salas MC, Torres-Fraga MG, Carrillo-aldueña JL. Hallazgos polisomnográficos en niños con síndrome de Prader-Willi. *Neumol Cir Torax.* 2018;77(2):132-136.
- McNicholas WT, Hansson D, Schiza S, Grote L. Sleep in chronic respiratory disease: COPD and hypoventilation disorders. *Eur Respir Rev.* 2019;28(153):190064. doi: 10.1183/16000617.0064-2019.
- De la Peña Bravo M, Barbé I. Hipoventilación alveolar, apnea central del sueño y respiración de Cheyne-Stokes. *Neumomadrid.* 2014;59-71.
- Shepherd A, Tsai S. Hypoventilation Syndromes. *Curr Pulmonol Rep.* 2017;6(2):82-89. doi: 10.1007/s13665-017-0178-8.
- Casas JP, Robles AM, Pereyra MA, Abbona HL, Lopez ANAM. Ventilación domiciliar no invasiva a presión positiva en hipoventilación alveolar crónica. *Medicina (B Aires).* 2000;60(0351):545-550.
- Helleman J, Kruitwagen-van Reenen E, Bakers J, Kruitthof W. Using patient-reported symptoms of dyspnea for screening reduced respiratory function in patients with motor neuron diseases. *J Neurol.* 2020;267:3310-3318. doi: <https://doi.org/10.1007/s00415-020>.
- Piper AJ, Med B, González-Bermejo J, Janssens J. Sleep hypoventilation diagnostic considerations and technological limitations. *Clin Sleep Med.* 2014;9(3):301-313. doi: Available in: <http://doi.org/10.1016/j.jsmc.2014.0>
- Combs D, Shetty S, Parthasarathy S. Advances in positive airway pressure treatment modalities for hypoventilation syndromes. *Sleep Med Clin.* 2014;9(3):315-325. doi: 10.1016/j.jsmc.2014.06.002.
- Annan D, Orlikowski D, Chevret S. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation. *Cochrane Libr.* 2014;(12):1-41. doi: 10.1002/1465858.CD001941.pub3.
- Castillo Otero D, Cabrera Galán C, Arenas Gordillo F, Valenzuela Mateos F. Ventilación mecánica no invasiva. *Neumotur.* 2010;(3):167-185.
- Díaz G, Domínguez HD, Guerrero S. Prevalencia de la hipoventilación relacionada con el sueño según diferentes criterios diagnósticos. *Rev Colomb Neumol.* 2018;30(2):20-27. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.30789/rcneumologi>
- Martin TJ, Sanders MH. State of the art review: Chronic alveolar hypoventilation: A review for the clinician. *Sleep.* 1995;18(8):617-634. doi: 10.1093/sleep/18.8.617.
- Castro M, Dehaan K, Prabhjot B, Bendiak G, Schmalz L. Longitudinal changes in clinical characteristics and outcomes for children using long-term non-invasive ventilation. *PLoS One.* 2018;13(1):1-15. doi: 10.7939/DVN/YBLQ5.
- B, Boffa C, Desguerre I, Estournet B, Trang H. Long-term noninvasive mechanical ventilation for children at home: a national survey. *Pediatr Pulmonol.* 2003;35:119-125. doi: 10.1002/ppul.10237.
- Katz S, Selvadurai H, Keilty M. Outcome of children with neuromuscular disease admitted to pediatric intensive care. *Arch Dis Child.* 2004;89(2):170-175. doi: 10.1136/adc.2002.019562.
- Espínola A, Lores L, Parellada N, Rubio F. Original Síndrome de obesidad-hipoventilación y factores asociados. *Med Clin.* 2017;30(20):1-6. doi: 10.1016/j.medcli.2017.06.019.
- Tan GP, McArdle N, Dhaliwal SS, Douglas J, Rea CS, Singh B. Patterns of use, survival and prognostic factors in patients receiving home mechanical ventilation in Western Australia: A single centre historical cohort study. Vol. 15, *Chronic Respiratory Disease.* 2018. p. 356-364. doi: 10.1177/1479972318755723
- Rosen CL. Clinical features of obstructive sleep apnea hypoventilation syndrome in otherwise healthy children. *Pediatr Pulmonol.* 1999;27:403-409. doi: 10.1002/(SICI)1099-0496(199906)27:6<403::AID-PPUL7>3.0.CO;2-8.
- Licht J, William R, Glower F. Tonsillar hypertrophy in an adult with obesity-hypoventilation syndrome. *Chest.* 1976;70(5):872-4. doi: 10.1378/chest.70.5.672.
- Battistini A, Pisi G, Ferri T. Alveolar hypoventilation due to adenoid and tonsillar hypertrophy. *Adv Otorhinolaryngol.* 1992;47:276-280. doi: 10.1159/000421757.
- Todd ES, Weinberg SM, Berry-kravis EM, Silvestri JM, Kenny AS, Rand CM, et al. Facial phenotype in children and young adults with PHOX2B – determined congenital central hypoventilation syndrome: quantitative pattern of dysmorphology. *Pediatr Res.* 2006;59(1):39-45. doi: 0.1203/01.pdr.0000191814.73340.1d.
- Berry RB, Sriram P. Evaluation of hypoventilation. *Semin Respir Crit Care Med.* 2009;30(3):303-314. doi: 10.1055/s-0029-1222443. ISSN 1069-34.

27. Fauroux B, Khirani S, Griffon L, Teng T, Lanzeray A, Amaddeo A. Non-invasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Front Pediatr.* 2020;8(482):1-9. doi:10.3389/fped.2020.00482 Non-invasive.
28. Levine OR, Simpser M, Levine OR. Clinical pediatrics alveolar hypoventilation and *Cor pulmonale* associated with chronic airway obstruction in infants with down syndrome. *Clin Pediatr (Phila).* 1982;21:25-29. doi: 10.1177/000992288202100104
29. Marik PE, Chen C. The clinical characteristics and hospital and post-hospital survival of patients with the obesity hypoventilation syndrome: analysis of a large cohort. *Obes Sci Pract.* 2016;40-47. doi: 10.1002/osp4.27.
30. Held M, Walthelm J, Baron S, Roth C. Functional impact of pulmonary hypertension due to hypoventilation and changes under noninvasive ventilation. *Eur Respir J.* 2014;43:156-165. doi: 10.1183/09031936.00147712.
31. Paglietti MG, Esposito I, Goia M, Rizza E, Cutrera R, Bignamini E. Long term non-invasive ventilation in children with central hypoventilation. *Front Pediatr.* 2020;8(288):1-5. doi: 10.3389/fped.2020.00288.
32. Mcevoy RD, Pierce RJ, Hillman D, Esterman A, Ellis EE, Catcheside PG, et al. Nocturnal non-invasive nasal ventilation in stable hypercapnic COPD: a randomised controlled trial. *Thorax.* 2009;64:561-566. doi: 10.1136/thx.2008.108274.
33. Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA, Seton C, Waters KA, Kenny E, et al. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology.* 2007;68:198-201. doi: 10.1212/01.wnl.0000251299.54608.13.

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflicto de intereses.